Aus der chirurgischen Klinik des Krankenhauses Berlin-Moabit
(Direktor: Prof. Dr. Borchard).

Die Ostitis fibrosa generalisata

(v. Recklinghausen'sche Krankheit).

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Ennala Narain Das
aus Secunderabad (Indien)

Tag der Promotion: 9. 8. 1934

Druck von Gebrüder Hoffmann, Charlottenburg, Schillerstr. 44

530

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. H. Gocht

Referenten: Geheimrat Prof. Dr. F. Sauerbruch

Prof. Dr. Baetzner.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Da man früher über die Genese der Systemerkrankungen des Skeletts fast völlig im Unklaren war, teilte man sie nach rein pathologischen, bezw. histologisch-pathologischen Gesichtspunkten ein. Dies gilt für die Rachitis und Osteomalacie genau so wie für die als Ostitis fibrosa und Ostitis deformans bezeichneten Krankheitsbilder. Aber auch die histologischen Bilder zeigten derart viel Gemeinsames und Gleichförmiges, daß sich keine absolut scharfen Grenzen ziehen ließen. So finden sich gerade zwischen der von Paget beschriebenen Ostitis deformans und der von v. Recklinghausen beschriebenen Ostitis fibrosa so zahlreiche Uebergänge und Zwischenstufen, daß v. Recklinghausen sie als metaplastische Malacie zusammenfaßte, wobei er die Paget'sche Erkrankung als hyperostotische metaplastische Osteomalacie bezeichnete, der er die von ihm beschriebene Erkrankung als einfache metaplastische gegenüber stellte. Brachte man früher durch eine nur einseitig mikroskopisch anatomisch begründet Lehre die verschiedenen Knochenerkrankungen zusammen, so fanden sich in der Folgezeit mit dem Fortschreiten der Forschung zwingende aetiologische Unterscheidungsgründe. Erst die Entdeckung der ursächlichen Bedeutung der Epithelkörperchentumoren für die Ostitis fibrosa v. Recklinghausen erbrachte Klarheit. Wenn wir auch noch nicht für alle Erkrankungen des Knochenapparates eine Entstehungsursache kennen, so läßt sich doch eine gleiche für alle sicher ausschließen. Da die ätiologische Komponente hier versagt, versuchte man eine Einteilung der Knochenerkrankungen nach rein äußerlichen Gesichtspunkten vorzunehmen in generalisierte und lokalisierte. Zu diesen würden dann die Ostitis fibrosa lokalisata und die Ostitis deformans Paget, zu jenen die Ostitis fibrosa Recklinghausen, die Rachitis und Osteomalacie gehören. Eine gute Einteilung brachte ferner Christeller, er faßte Rachitis und Osteomalacie auf der einen Seite als achalicolische (entkalkende) Malacien gegenüber den metapoetischen (umbauenden) auf der anderen Seite zusammen. Hier-

her gehört seine sogenannte Osteodystrophie fibrosa, worunter er rein morphologisch untergeteilt die Ostitis fibrosa Recklinghausen, die Ostitis deformans Paget mit gewissen Zwischenformen und seine reinen Osteo-porosen versteht. Scharf trennte er im Gegensatz zu früheren Autoren Rachitis-Osteomalacie von Ostitis fibrosa und deformans.

Im Jahre 1891 veröffentlichte v. Recklinghausen eine Arbeit über die gegenseitigen Beziehungen der fibrösen oder deformierenden Ostitis, der Osteomalacie und der Osteoplastischen Carcinose, in der zum ersten Male die einzelnen Krankheitsbilder der verschiedenen Knochenerkrankungen gegeneinander abgegrenzt wurden. Zum ersten Mal findet sich hier auch die Ostitis fibrosa hier näher beschrieben. Es handelt sich bei ihr nach der Auffassung des Beschreibers um eine chronische Knochenerweichung durch entzündliche Bindegewebshyperplasie des Knochenmarkes verbunden mit dem Auftreten von fibromatösen und riesenzellensarcomartigen Tumoren. Das Wesen der Erkrankung besteht in einer fibrösen Umwandlung des Markes, die als entzündlicher Vorgang gedeutet wird und unter Knochenschwund zu einem Umbau des Knochens im Sinne spongiöser Umwandlung führt oder zu umfangreichen Fibrommassen. Sekundär kann es in ihnen zu Cystenbildungen kommen. v. Recklinghausen verfügte über eine reiche Kasuistik der Ostitis fibrosa. Das noch immer nicht häufige Krankheitsbild findet sich in seiner generalisierten Form vorwiegend in Deutschland, aus anderen Ländern, wie z. B. England, Frankreich und Italien liegen nur einzelne Mitteilungen vor. Diese territoriale Verbreitung ist zum mindestens bemerkenswert. Damit ein Fall von Knochenerkrankung der chronischen fibrösen Ostitis zugezählt werden kann, muß er nach Recklinghausen folgende Bedingungen erfüllen: Die Knochendeformitäten müssen sich im Laufe von Jahren eingestellt haben an früher, normalen Skeletteilen, es müssen enorme Schmerzen bestehen, trotzdem müssen die veränderten Knochenpartien Gestalt und ähnlichen Bau wie die richtigen Komponenten der Knochensubstanz erkennen lassen. Mikroskopisch müssen Riesenzellen und deutliche Zeichen lakunärer Resorption, daneben Neubau faserhaltigen Gewebes und in diesem der jugendliche Typ der richtigen Osteoidbälkchen zu erkennen sein.

Bei der Ostitis fibrosa unterscheidet man eine lokalisierte und

generalisierte Form. Während die lokalisierte Form klinisch besonders als sogenannte Knochencysten in Erscheinung tritt und in der Knochenchirurgie nicht allzu selten ist, sind dies die Fälle von generalisierter Ostitis fibrosa, obwohl die Zahl der veröffentlichten bereits über 100 beträgt. Beide bilden eine morphologisch zusammengehörende Gruppe, oft finden sich Uebergänge zwischen ihnen, jedoch bestehen sonst klinische und gewisse topische Unterschiede.

Deutlich ist ein Unterschied im klinischen Bild vorhanden. Die lokalisierte Form findet sich meist im 2. bis 3. Jahrzehnt, überwiegt im Kindesalter und bei Jugendlichen über die meist später auftretende generalisierte Ostitis fibrosa. Bei der lokalisierten Form ist nur eine dürftige Symptomatologie vorhanden, meist tritt plötzlich eine Spontanfraktur auf und erst röntgenologisch wird die Diagnose sicher gestellt. Anders ist es bei der generalisierten Form: Bei ihr handelt es sich um eine chronische Erkrankung, die gewöhnlich erst zur Behandlung kommt, wenn die Krankheit bereits makroskopisch sichtbare Veränderungen gemacht hat. Meist findet sich ein schlechter Allgemeinzustand, der schwerkranken Patienten, die anamnestisch über schwere Schmerzanfälle klagen, welche oft lange vergeblich als rheumatische Beschwerden behandelt worden sind. Diese Schmerzen, die gewöhnlich als erste Anzeichen der Ostitis fibrosa generalisata auftreten, äußern sich als dumpfe und reißende Gliederschmerzen, finden sich oft in den unteren Extremitäten und sind von remittierendem Charakter. Anamnestisch finden sich mitunter auch zahlreiche Frakturen, welche als Spontanfrakturen zu deuten sind. Bald werden auch äußerlich die Folgen der starken Veränderungen innerhalb der Knochen sichtbar. Es entstehen umschriebene oder spindelförmige Auftreibungen der Knochen, die auf Druck stark schmerzhaft sind, bei fortgeschrittenen Fällen kann sich Pergamentknittern und evtl. sogar Fluktuation finden. In den schmerzhaften Gebieten ereignen sich Frakturen. Die Weichteile und die Haut sind ganz unbeteiligt, die Haut bleibt über den erkrankten Gebieten glatt und verschieblich, wenn sie auch infolge der mechanischen Dehnung gespannt wird. Im Harn werden oft makroskopisch sichtbare große Mengen Kalk ausgeschieden. Anschließend kommt es dann zu Verbiegungen der kalkarmen, ihrer Festigkeit beraubten Knochen; schub-

weise treten Verschlimmerungen oder Besserungen des Krankheitsbildes auf. Allmählich geben die weichen Knochen des Körpers dem Druck, der auf ihnen lastet nach. Die Wirbelkörper platten sich ab, die Brustwirbelsäule zeigt eine Kyphose, die Lendenwirbelsäule eine Lordose, der Thorax wird seitlich zusammengedrückt, außerdem treten Beckendeformitäten auf, und ein Vornübersinken des Schädels. Die charakteristischen Auftreibungen der Knochen sitzen in den Metaphysen oder der Schaftmitte der Röhrenknochen. Die Epiphysen und die Gelenke sind frei. Diese Lokalisation glaubte v. Recklinghausen durch mechanische funktionelle Einwirkungen erklären zu können. Als weiteres typisches Zeichen für die Ostitis fibrosa generalisata ist die frühe Bettlägerigkeit der Patienten anzusehen, die bei weitem früher als beim Paget eintritt, bei dem unter anderem auch Frakturen sehr selten sind. Die Frakturen der Ostitis fibrosa Recklinghausen heilen sehr gut und zeichnen sich durch üppige Callusbildung aus. Die Heilungstendenz der Knochenbrüche ist gewiß durch das Unberührtbleiben der Knochenhaut zu erklären. Veränderungen an inneren Organen sind meist sehr gering, häufig kommt terminal eine Pneumonie hinzu. Das weibliche Geschlecht wird in einem höheren Prozentsatz befallen als das männliche, wiederum ein deutlicher Unterschied gegenüber der Paget'schen Krankheit

Hinsichtlich der angeführten grob klinischen Bilder gleichen sich die Fälle von Ostitis fibrosa generalisata weitgehend. Meist beginnt die Erkrankung erst an einer umschriebenen Stelle des Skelettsystems mit unbestimmten und anfangs nicht sehr starken Schmerzen. Röntgenologisch zeigen sich sehr schlechte Bilder, erklärlich durch die hochgradige Entkalkung der Knochen. Es finden sich Veränderungen am Knochen in Form einer Cyste oder einer Knochenzerstörung, die nicht immer sicher von einem zentralen Sarcom zu unterscheiden ist. Es ist wichtig, gegenüber anderen zentralen Tumoren des Knochens, wie z. B. dem Myologenen Sarkom zu wissen, daß bei der Ostitis fibrosa generalisata bei noch so hochgradiger Verdünnung die Corticalis parallel verläuft, bei dem Sarcom dagegen sie sich an beiden Enden dachziegelartig abbiegt.

Die pathologisch-anatomischen Veränderungen bei der Ostitis fibrosa generalisata äußern sich in einer Umwandlung der Knochen

in poröses Knochengewebe mit starken Verdickungen und vermindertem Gewicht. Die Markhöhle ist erweitert, das Periost meist unbeteiligt. Das Knochenmark wandelt sich in fibrilläres Bindegewebe um, in dem Riesenzellen liegen. Das Knochengewebe besteht fast nur aus Spongiosa. Am häufigsten werden von dieser Veränderung die langen Röhrenknochen befallen, so fand von den ihm bekannten Fällen Fragenheim in 38 % den Femur, folgend die Tibia in 22 % und den Humerus in 16 % erkrankt. Die Veränderung des Knochens besteht also in einer Marksklerose mit starker Neubildung von osteoidem Gewebe. Zum Unterschied von Paget, bei dem sich außerdem nie Epithelkörperchentumoren finden, sieht man bei der Ostitis fibrosa generalisata statt der sogenannten Mosaikstruktur des Knochens der Paget'schen Erkrankung, die durch eine auffallende Unregelmäßigkeit der Knochenkittlinien entsteht, regelmäßigere Bilder. Außerdem hat man bei der generalisierten fibrösen Ostitis Cystenbildung und braune Tumoren. Diese bestehen aus fibrösem Gewebe mit reichlichem Blutpigment und zahlreichen Riesenzellen. Man hielt sie früher für sarcomähnliche Tumoren, doch sind sie durch die Untersuchungen von Lubarsch jetzt eindeutig erklärt. Es sind resorptive Neubildungen, sie stellen das Höchstmaß an resorptiven Wucherungsprozessen dar. Gegen ihre Natur als bösartige Geschwülste spricht ihre Vielheit, die Umschriebenheit, das Nichtergriffenwerden des Periostes und die Reife des spindelzelligen Gewebes. Beweisend für die Gutartigkeit der braunen Tumoren ist auch die Beobachtung von Rehn, der in einem Fall eine Umwandlung dieser Tumoren in harte weiße Tumoren sah, die aus neuem, wenn auch unvollkommenem Knochengewebe bestanden. Der morphologisch nachweisbare Vorgang bei der Ostitis fibrosa ist eine proliferierende und eine destruierende Knochenmarksfibrose, es wird das normale Fett- und haematopoetische Mark durch eine Wucherung des bindegewebigen Stromas verdrängt. Dazu kommt gesteigerter Knochenabbau und Anbau von spongiösem kalkarmen oder kalklosen Knochen. Das Knochenmark proliferiert zu zusammenhängenden geschwulstartigen fibrösen Massen. In diesen finden sich Degenerationsvorgänge, Atrophie, Blutungen, Infarcierungen und folgende Auflösung des neugebildeten Gewebes, wodurch es schließlich nach Erweichung des Gewebes zur Bildung von Cysten kommt.

Während das pathologisch-histologische Bild für Ostitis fibrosa geklärt ist, ist die Deutung des Wesens dieser Erkrankung, ihrer Aetiologie stark umstritten worden. Sicher ist in vielen Fällen eine Störung des Kalkstoffwechsels nachgewiesen, die sich in einer Erhöhung des Blutkalkspiegels und erhöhter Kalkausfuhr im Urin zeigt. Mit dieser Störung steht in enger Beziehung eine Veränderung der Nebenschilddrüsen. Wurden doch in einem großen Teil der Fälle von Ostitis fibrosa generalisata geschwulstmäßige Vergrößerung der Epithelkörperchen gefunden. Sehr für einen derartigen ätiologischen Zusammenhang sprechend ist der Nachweis, den Hoffheinz erbrachte, der unter 45 Fällen von Epithelkörperchenvergrößerungen 25 Mal eine Ostitis fibrosa fand. Diese fibrosa generalisata ist eine Systemerkrankung. Es können deshalb lokale Reize als Entstehungsgrund kaum angenommen werden. Für das Zustandekommen einer lokalisierten Ostitis fibrosa, bezw. einer Knochencyste, ein Trauma annehmen zu wollen, erscheint dagegen zulässig. Konjetzny hat dies auch durch seine Untersuchungen bestätigt. Für die generalisierte Form bleiben ätiologisch nur Schädlichkeiten übrig, die das Knochensystem auf dem Blutwege treffen. Ganz unwahrscheinlich ist eine bakterielle Ursache, fanden sich doch niemals bei den angestellten Untersuchungen Bakterien. Bekannt ist die Abhängigkeit des Knochensystems von den Drüsen mit innerer Sekretion, man denke an die Akromegalie bei Hypophysenerkrankungen, an das vermehrte Längenwachstum der Knochen bei männlichen Kastraten. Es war daher naheliegend, das System der Drüsen mit innerer Sekretion und zwar gerade die Drüsen, die auf den Kalkstoffwechsel regulierend wirken, die Epithelkörperchen näher zu untersuchen. So konnte Schlagenhaufer 1915 in der Wiener Gesellschaft der Aerzte über 2 Fälle von schweren Knochenerkrankungen berichten, bei deren Obduktionen sich Vergrößerungen der Epithelkörperchen fanden. Die Meinungen über den Zusammenhang zwischen Knochenerkrankung und Epithelkörperchenveränderung waren anfangs sehr geteilt. Im Gegensatz zu vielen Autoren glaubte Erdheim, in der Vergrößerung der Epithelkörperchen eine kompensatorische Zunahme bei gewissen Knochenerkrankungen erblicken zu dürfen, die unter dem Einfluß der Störung des Kalkstoffwechsels erfolge. Auch Stenholm ist der Ansicht, daß die Epithelkörperchentumoren eine gutartige Parenchymhyperplasie darstell-

ten, welche er als sekundäre Erscheinung, als Folge der Knochenerkrankung wertet. Er glaubt, daß die Vergrößerungen durch vermehrte Punktion entständen. Gegen diese Auffassung und für die primäre Epithelkörperchenerkrankung bei Ostitis fibrosa generalisata sprechend, ist ein Fall, über den Mandel berichtet hat. Hier war eine Epithelkörperchenimplantation vorgenommen worden zum Ausgleich des gestörten Kalkstoffwechsels, jedoch ohne Erfolg. Durch die spätere Exstirpation eines Epithelkörperchentumors erfolgt dagegen eine völlige Heilung der Knochenerkrankung. Für die ursächliche Einwirkung der Epithelkörperchentumoren sprechen auch die Versuche von Jaffe, Bodansky und Blair, denen es gelang, nach Injektionen von Epithelkörperchenextrakt an den langen Röhrenknochen und Rippen von Meerschweinchen und Hunden der Ostitis fibrosa ähnliche Krankheitsbilder zu erzielen. Es ergab sich eine ausgedehnte Resorption des Knochengewebes und Bildung von fibrösem Gewebe. Diese Autoren gingen von der Erkenntnis aus, daß durch vermehrte Zufuhr von Epithelkörperchenhormonen der Ostitis fibrosa ähnliche Bilder erzeugt werden müßten, da man nach Exstirpation der Epithelkörperchen und damit verbundener Herabsetzung der Inkretmenge diese Krankheit gebessert oder geheilt hatte. Es finden sich in der Literatur mehrfach Berichte über Fälle von Ostitis fibrosa generalisata, die nach Exstirpation eines Epithelkörperchentumors geheilt wurden. Mit Erfolg führten diese Operationen unter anderen du Bois, Barr, Mandel aus. Immer handelte es sich um Fälle, die gegen jede Medikation resistent waren. Auch Wanke hält die Operation der Epithelkörperchengeschwülste für die einzige Möglichkeit, die Erkrankung zu beeinflussen. Ebenfalls berichten Snapper, Compere, Sultan, Wichmann u. a. über operativ geheilte Fälle. Zwei amerikanische Autoren (Aub, Barr) gingen sogar soweit, daß sie, als bei einer vorgenommenen Operation keine Veränderung der Epithelkörperchen sich fanden, dafür 2 normal aussehende Epithelkörper entfernten. Es trat auch hierauf eine Heilung der Ostitis fibrosa generalisata ein. In diesem Fall bestand also eine Hyperfunktion ohne makroskopisch sichtbare Veränderungen. Ebenfalls erzielt du Bois in einem Fall, in dem gar kein Tumor bestand durch Entfernung zweier anscheinend normaler Epithelkörper, Heilung. Früher wurden selten operative Eingriffe an den Neben-

schilddrüsen gemacht, man versuchte lokale Operationen. Berichtete doch Jaitner von einem Fall, in dem mehrfache Resektionen mit Knochenüberpflanzungen zu einem guten Heilergebnis geführt hätten. Man erpropte ferner Röntgenbestrahlungen als Therapeuticum, Schneyer teilte einen Fall mit, der durch Bestrahlung funktionell und im Röntgenbild weitgehende Besserung zeigte, ebenso berichtete Gerlach, über einen Fall, bei dem die Erkrankung partiell durch Röntgenbestrahlung zur Ausheilung kam, durch ausgedehnte Bindegewebsbildung. Es bestand jedoch in allen diesen beschriebenen Fällen, die sich durch Bestrahlung beeinflussen ließen, nur eine Besserung des Krankheitsbildes. Eine Heilung wurde im Gegensatz zu den Fällen, bei denen eine Epithelkörperchenexstirpation vorgenommen war, niemals beobachten. Man kommt also bei den Erwägungen der therapeutischen Maßnahmen gegenüber der Ostitis fibrosa generalisata zu dem Schluß, daß man unbedingt nach einem Epithelkörperchentumor fahnden muß. Bei Hypertrophie oder Tumorbildung ist eine Exstirpation unerläßlich. Die Entfernung von makroskopisch nicht veränderten Epithelkörperchen ist in Hinsicht auf die in der Literatur erwähnten dadurch geheilten Fälle zu erwägen. Die Knochenherde kann man außerdem durch Röntgenbestrahlungen zu beeinflussen versuchen.

Erst mit dem operativen Angehen der Epithelkörperchentumoren und den dadurch erzielten Erfolgen ist ein Weg gefunden worden, den an Ostitis fibrosa erkrankten Individuen wirklich zu helfen. Bisher gehörte diese Erkrankung zu den traurigsten Krankheitsbildern. Die Patienten gingen in wenigen Jahren zu Grunde, im Endstadium bestand eine ausgesprochene Malacie des Skelettes, jedoch erfolgte der Exitus nicht auf Grund der Knochenerkrankungen, sondern durch sekundäre Veränderungen.

Im Folgenden soll über einen Fall von Osteodystrophia fibrösa mit letalem Ausgang berichtet werden, der im Krankenhaus Moabit, Berlin, beobachtet werden konnte.

Es handelt sich um eine 63-jährige Patientin M. E., Familienanamnese ohne besonderen Befund.

Eigenanamnese: Ein Partus vor 33 Jahren, sonst bis 1911 nie ernstlich krank gewesen. In diesem Jahre traten zum ersten Mal ziehende Schmerzen im linken Bein auf, wegen angenommenem Ischias wurde die Patientin 2 Jahre erfolglos mit Bädern behandelt, nach Injektion

in die Hüftnerven angebliche Besserung der Beschwerden. 1914 traten dieselben Schmerzen im rechten Bein auf und gingen nach Injektion in den Ischiaticus zurück. 1916 und 1917 Wiederauftreten von nunmehr sehr starken Schmerzen in beiden Beinen, von jetzt ab ständiges Abnehmen der Beinmuskulatur. Die Patientin konnte nur mit einem Stock gehen und auch dann nicht lange. 1919 trat an beiden Schienbeinen eine Schwellung auf, die allmählich zunahm. Die Patientin fiel hin und zog sich eine Einknickung des rechten Schienbeines zu. 2 Jahre später knickte plötzlich beim Aufstützen des rechten Armes im Bett der rechte Oberarm ein. Patientin wurde ins Krankenhaus Moabit eingeliefert, hier wurde eine Fraktur des rechten Oberarmes festgestellt. Ferner fand sich eine sehr starke Muskelatrophie an den oberen und unteren Extremitäten, eine motorische Schwäche der Muskulatur, buckelige Auftreibung beider Tibien in der Mitte dieser Knochen. Außerdem bestand eine Auftreibung und starke Druckempfindlichkeit des rechten Radius und Femur. Röntgenologisch ergab sich eine hochgradige Kalkarmut der Knochen. Therapeutisch bekam die Patientin Calcium per Os, Arsen-Injektionen, Ovarial-Bestrahlungen, lokal wurden die Knochenveränderungen mit Gipsverbänden behandelt. Es trat eine völlige Konsolidation des Oberarmes ein mit guter Beweglichkeit. Patientin konnte nach 2 Monaten auf eigenen Wunsch entlassen werden. Im folgenden Jahre erfolgte nach geringem Stolpern eine Anschwellung und Verbiegung des rechten Oberschenkels. Die Patientin klagte über weiter zunehmende Muskelschwäche und Schmerzen bei den geringsten Bewegungen; außerdem trat eine Schwellung beider Unterschenkel auf. Patientin behandelte sich selbst mit Elektrizität und Massage. 1923 erneute Aufnahme ins Krankenhaus wegen zahlreicher Knochenauftreibungen und hochgradiger Schmerzen bei allen Bewegungen. Röntgenologisch ergab sich eine Ostitis fibrosa mit Cysten und Tumorbildung. Besonders befallen waren der rechte Oberschenkel und beiderseits die Unterschenkelknochen, welche Auftreibungen von weicher Konsistenz und starkem Druckschmerz aufwiesen. Nach 5-wöchentlicher Behandlung mit Höhensonne, Kalk, Tonophosphan und Ovarialpräparaten konnte Patientin wieder gehen. Es bestanden keine Schmerzen mehr und sie konnte 2 Jahre lang beschwerdefrei ihren Haushalt versehen. 1925 mußte Patientin wegen erneuter starker Schmerzen in beiden Beinen beim Gehen das Krankenhaus Westend aufsuchen, lag hier 2 Monate und wurde als gebessert nach Behandlung mit Höhensonne, Arsen und Tonophosphan entlassen. Sie konnte jedoch nur noch im Rollstuhl fahren. Im Januar 1926 traten starke ischiadische Schmerzen auf, bei einer geringfügigen Bewegung im Bett plötzlicher heftiger Schmerz im rechten Bein und Unvermögen, das Bein zu bewegen. Patientin wurde wegen einer erneuten Fraktur im oberen Femurschaft in das Krankenhaus Moabit eingewiesen. Hier wurde eine cystische Umwandlung des rechten Femurs in seinem oberen Drittel festgestellt. Die

Untersuchung des Kalk- und Cholesterinstoffwechsels und die Grundumsatzbestimmung ergaben normale Werte. Seit November 1926 Erblindung auf dem linken Auge, es wurde eine Opticusatrophie festgestellt. In den Folgejahren trat dazu eine Opticusatrophie auch des rechten Auges. Röntgenaufnahme der Schädelbasis zeigten einen Schwund des Dorsum sellae turcicae. Im Jahre 1928 traten weiter Auftreibungen am distalen Ende der Mittelphalanx des rechten dritten Fingers auf. Unter Anreicherung und Verschlimmerung der Krankheitserscheinungen, unter Zunahme der Schmerzen, Atrophie der Muskulatur und ständiger Bettlägerigkeit kam es 1930 zum Exitus letalis.

Die Autopsie ergab folgende Befunde:

An den langen Röhrenknochen fanden sich multiple, zum Teil recht große spindelförmige Auftreibungen, die am in Formalin gehärteten Knochen deutlich weicher sind als das Knochengewebe. Ihre Schnittfläche ist braun-rot, zum Teil mehr dunkelbraun. Die Wirbelsäule zeigte deutliche Kyphoskoliose mit Zerstörung einzelner Wirbelkörper. Das kleine Becken war in der Querrichtung zusammengepreßt und verengt. Beide Beckenschaufeln zeigten zum Teil ausgedehnte knotenförmige Verdickungen von weicher Konsistenz. An mehreren Rippen finden sich dicht an der Knochen-Knorpelgrenze gelegene spindelförmige, ebenfalls weiche Auftreibungen. Die Schilddrüse zeigt auf verschiedenen Durchschnitten multiple, bis erbsengroße, hart abgesetzte Knoten.

Die mikroskopische Untersuchung, die an verschiedenen Stellen mit Stufenschnitten vorgenommen wurde, ergab überall Schilddrüsengewebe mit mehr oder weniger reichlichem Colloidgehalt. Ein anderes Gewebe ist nirgends zu finden. Nach eingehendstem Präparieren lassen sich nur 2 Epithelkörperchen auffinden, die mikroskopisch keinerlei pathologischen Befund zeigen. Die mikroskopische Untersuchung der veränderten Knochenpartien zeigte eine typische Ostitis fibrosa mit stellenweise zellreichen Herden.

Die Anamnese des vorliegenden Falles ist für eine Ostitis fibrosa generalisata ganz typisch. Es traten zuerst unbestimmte Schmerzen auf, die als rheumatische gewertet und auch so behandelt wurden. Die Beschwerden waren von intermittierendem und remittierendem Charakter. Das erneute Auftreten der Schmerzen ging mit dem Fortschreiten der Erkrankung einher. Erst nach dem Auftreten der Schmerzen kam es zu den Veränderungen des Knochensystems, die makroskopisch wahrnehmbar sind. Bei unserer Patientin sind als solche Zeichen zu bewerten das Einknicken des rechten Armes und das Verbiegen des Beines, beide Symptome hervorgerufen durch die Entkalkung des Knochengewebes. Der

Beginn der Erkrankung reichte bis zu dem Jahre 1921 zurück. Wie in den meisten Fällen von Ostitis fibrosa generalisata war die Diagnose vor dem Auftreten der Spontanfraktur und dem äußeren Sichtbarwerden der entstandenen makroskopischen Veränderungen nicht gestellt worden. Erst nach 2jähriger Krankheitsdauer wurde einwandfrei eine Ostitis fibrosa cystica mit Tumorbildung diagnostiziert. Die angeschlagene Therapie konnte die weitere chronische Entwicklung der Krankheit nicht wesentlich beeinflussen, da durch sie die Aetiologie der Erkrankung nicht beseitigt wurde. So führte das allmähliche Uebergreifen der Knochenveränderungen auf das gesamte Skelettsystem schließlich zu dem Krankheitsbild, das wir als Ostitis fibrosa generalisata bezeichnen. Die Zunahme der sekundären Erscheinungen, verbunden mit der durch die lange Bettlägerigkeit herabgesetzten Widerstandskraft des Körpers führte schließlich zum Exitus.

Literatur-Verzeichnis.

E. Bergmann: Ostitis fibrosa und ihre Ausgänge. A. f. klin. Chir. 1925.

E. Christeller: Die Formen der Ostitis fibrosa. Ergebn. d. allg. Pathol. u. pathol. Anat. 1922.

— Referat über die Osteodystrophia fibrosa. Deutsche pathol. Gesellschaft. Freiburg 1926.

— Vergleichend Pathologisches zur Rachitis, Osteo-Malaria und Ostitis fibrosa. Bln.-klin. Wochenschr. 1920.

Flörcken: Ein Beitrag zur Ostitis fibrosa cystica generalisata. Med.-Klinik. 1921.

Frangenheim: Klinik der Osteodystrophia fibrosa. Verhandl. d. Deutschen pathol. Gesellschaft 1926.

— Ostitis deformans (Paget) und Ostitis fibrosa (Recklinghausen). Ergebn. d. Chir. u. Orthop. 1921.

Gerlach: Zur Frage der generalisierten Ostitis fibrosa. Virchow Arch. Bd. 254.

H. Hellner: Zur vergleich. Pathologie der Osteodystrophia fibrosa. Virch. Archiv 264.

Folke Henschen: Fall von Ostitis fibrosa mit multiplen Tumoren. Verh. d. D. pathol. Gesellschaft 1922.

Herxheimer u. *Hoffheinz:* Ein Fall von Ostitis fibrosa mit hochgradiger Hypoplasie der Epithelkörperchen. Z. f. Allg. Path. u. path. Anat. 1924.

— Ueber Vergrößerung der Epithelkörperchen bei Ostitis fibrosa und verwandte Krankheiten. Virchow Archiv Bd. 256.

Jaffe, Bodansky, Blair: Ostitis fibrosa durch Epithelkörperchenextrakt. Klin. Wochenschrift 1930, Nr. 37.

Konjetzny: Lokalisierte Ostitis fibrosa. A. f. klin. Chir. 1922.

Liebig: Ostitis fibrosa. Zentralbl. f. Chir. 1926.

E. Looser: Zur Pathogenese der Ostitis fibrosa v. Recklinghausen. Verhandl. d. D. path. Ges. 1926.

Lotsch: Ueber generalisierte Ostitis fibrosa mit Tumoren und Cysten. A. f. Klin. Chirurgie 107 (1916).

Mnde: Der derzeitige Stand der Therapie bei der Recklinghausenschen Knochenerkrankung. Wien. Med. Wo. 1931.

Martin: Fall von generalisierter Ostitis fibrosa. Berl. Klin. Wo. 1919 S. 355.

O. Meyer: Zur Kenntnis der generalisierten Ostitis fibrosa und der Epithel-Körperchen-Veränderung bei dieser Erkrankung. Frankf. Zeitschr. f. Pathol. 1917.

Penecke: Ueber 2 Fälle von Ostitis fibrosa Recklinghausen mit Epithel-Körperchen-Tumoren. V. d. D. path. Gesellschaft 1926.

v. Recklinghausen: Untersuchungen über Rachitis u. Osteomalacie Fischer, Jena 1910.

— Die fibröse oder deformierende Ostitis, die Osteomalacie und die Osteoplastische Carcinose in ihrem gegenseitigen Verhältnis. Festschrift f. Virchow Berlin 1891.

Roth u. *Volkmann:* Zur Kenntnis der generalisierten Ostitis fibrosa. Aus d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 1920.

CRitter: Ueber Epithelkörperchenbefunde bei Rachitis u. anderen Knochenerkrankungen. Inaug.-Diss. Freiburg 1920.

Schlagenhaufer: Präparate von Osteomalacie n. Ostitis fibrosa. Berl. Klin. Wo.-Schr. 1916.

M. B. Schmidt: Rachitis u. Osteomalacie. Henke-Lubarsch Bd. 9, 1.

Schmorl: Zur Kenntnis der Ostitis fibrosa. Verhdlg. d. Dtsch. path. Gesellschaft 1926.

Schupp: Die Ostitis fibrosa Recklinghausen. Dtsch. Ztschr. f. Chir. 1931.

Simon: Ostitis febrosa generalisata. Ztschr. f. orthop. Chir. 1931.

Stenholm: Pathologisch-anatomische Studien über Osteo-Dystrophia fibrosa. Akademische Abhandlungen Opsala 1924.

Strauch: Ueber Epithelkörperchentumoren und ihre Beziehungen zu den Osteomalacischen Knochenerkrankungen. Frankfurter Ztschr. f. Pathologie. 1922.

Zondek: Ueber Ostitis deformans. Berl. Med. Gesellschaft 1908.

Lebenslauf.

Ich wurde am 25 Dezember 1905 zu Secunderabad (Indien) geboren und die erste Zeit meiner Jugend auf dem Mahboob College und später auf der Westlian High School erzogen. Im Jahre 1921 legte ich das H. S. L.C. Examen von Heiderabad ab, Infolge schlechten Gesundheitszustandes wurde mir geraten, das Studium nicht sofort aufzunehmen. Nach einer Pause von vier Jahren besuchte ich dann das Heiderabad Medical College vom Jahre 1925 bis zum Jahre 1926. Von 1927—28 studierte ich an der Universität Edinburgh. Während des Wintersemesters 1928 erlernte ich die deutsche Sprache und bezog im folgenden Semester die Universität Berlin. Hier legte ich zu Beginn des Sommersemesters 1931 meine ärztliche Vorprüfung ab und möchte jetzt nach 11 Semestern Studiums im Sommer dieses Jahres mein Rigorosum ablegen.